Stanford Univer
DEC
12
19

Aus der Königl. Psychiatrischen- und Nerven-Klinik
zu Kiel.

Ein Fall

von

Myotonia congenita (Thomsen'sche Krankheit), verbunden mit progressiver Muskeldystrophie.

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde

in der

Medizin, Chirurgie und Geburtshülfe der hohen medizinischen Fakultät der Christian Albrechts-Universität zu Kiel

vorgelegt von

Ernst Mannel,
approb. Arzt aus Arolsen.

Kiel 1905.
Druck von A. F. Jensen.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA40153718_0247

Aus der Königl. Psychiatrischen- und Nerven-Klinik
zu Kiel.

Ein Fall

von

Myotonia congenita (Thomsen'sche Krankheit), verbunden mit progressiver Muskeldystrophie.

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde

in der

Medizin, Chirurgie und Geburtshülfe der hohen medizinischen Fakultät der Christian Albrechts-Universität zu Kiel

vorgelegt von

Ernst Mannel,
approb. Arzt aus Arolsen.

Kiel 1905.
Druck von A. F. Jensen.

Nr. 14.
Rektoratsjahr 1905/6.
Referent: Dr. **Siemerling.**
Zum Drucke genehmigt:
Dr. **Graf Spee,**
z. Z. Dekan.

Seinen Eltern!

Im XVIII. Bande der »Deutschen Zeitschrift für Nervenheilkunde« wurde von Professor J. Hoffmann in Heidelberg eine Zusammenstellung von allen denjenigen bisher in der Literatur bekannten Fällen von Myotonie (Thomsen'scher Krankheit) veröffentlicht, in deren spezielles Krankheitsbild noch hervorstechend dasjenige der Muskeldystrophie eintritt. Der Einteilung der von ihm angeführten zwölf Fälle in zwei Hauptgruppen fügt er noch zwei eigene Beobachtungen zu, bei denen die Muskelatrophie das zunächst in die Augen springende Grundleiden zu sein schien, während die myotonischen Erscheinungen erst in zweiter Linie für die betreffenden Kranken auffällig wurden, beziehungsweise die Uranfänge der Thomsen'schen Krankheit durch den Symptomencomplex des allgemeinen oder partiellen Muskelschwundes verdeckt wurden (Myotonie à forme fruste). Einen in vieler Hinsicht besonders interessanten Beitrag zur Casuistik dieser Krankheitsform liefert ein Fall, der in der Kieler Königlichen Nervenklinik durch Herrn Geheimrat Professor Siemerling beobachtet wurde.

Es handelt sich hierbei um einen am 18. November 1904 in die hiesige Klinik aufgenommenen 32jährigen Bäcker, Georg R. aus Langenbruck bei München, der unverheiratet ist und vor seiner Aufnahme bereits im ärztlichen Bezirksverein zu Erlangen von Strümpell, und in der »Berliner Gesellschaft für Psychiatrie und Nervenkrankheiten« von Toby-Cohn kurz vorgestellt wurde.

Patient stammt angeblich aus gesunder Familie. Niemals sind in ihr Nerven- oder Geisteskrankheiten vorgekommen; eine Blutsverwandtschaft zwischen Vater und Mutter besteht

nicht. Er ist immer gesund gewesen bis zum Jahre 1895, wo er während seiner Dienstzeit als Feldartillerist 6 Wochen lang an schwerer Polyarthritis rheumatica erkrankte, die alle Gelenke befiel. Gleichzeitig soll eine Entzündung am Herzen bestanden haben, die aber vollkommen in Heilung übergegangen sei. Er wurde damals im Lazarett behandelt. Fünf Jahre lang fühlte sich dann Patient vollkommen gesund, — der überstandene Gelenkrheumatismus hatte keinerlei Folgen hinterlassen, — bis im Mai 1900 plötzlich ohne erkennbare Ursache eine Gefühllosigkeit und Taubheit zunächt der Fingerspitzen, dann auch, allmählich fortschreitend, der Hände und Arme eintrat. Auch machte sich im Laufe dieser Zeit eine geringe Abmagerung der Arme bemerkbar, desgleichen der Muskulatur am Hals und am Rücken. Dann folgte ein Schwächegefühl der Füße und der gesamten unteren Extremitäten. Patient vermochte sich kaum auf den Beinen zu halten und war nur imstande, höchstens eine halbe Stunde lang zu gehen. Nach längerem Gehen folgte eine Mattigkeit und Müdigkeit in den Beinen, die sich bis zum völligen Unvermögen, sich weiter fortzubewegen, steigerte. Etwa 1 Jahr später (1901) merkte Patient in allen Muskeln am ganzen Körper Auftreten sofortiger Steifigkeit, sobald er zur Ausführung irgend einer Bewegung schritt. Zwang er sich mit aller Kraft zur Muskelaktion, und führte darauf unter großer Anstrengung dieselbe Bewegung mehrfach aus, so verschwand mehr und mehr die Contraktion und machte einer der normalen Muskelbeschaffenheit annähernd gleichen Consistenz Platz, die ihm dann ermöglichte, sich frei zu bewegen. Dabei war auffällig, daß der Grad der Steifigkeit der Muskulatur von der sie umgebenden Außentemperatur abhängig war, — bei warmer Luft oder im geheizten Zimmer verstrich eine kürzere Zeit bis zur völligen Aktionsfreiheit der Muskulatur, als bei kaltem Wetter oder in ungeheiztem, kühlen Raum. Im Jahre 1903 wurde auch die bisher freie Gesichtsmuskulatur von dem krankhaften Proceß ergriffen. Sobald Patient den Mund öffnete, vermochte er ihn nicht wieder zu schließen und umgekehrt konnte er ihn nicht, trotz festen Willens, beim ersten Versuch öffnen. Gleiche Störungen zeigte auch die Muskulatur der Augenlider.

Der Lidschluß vollzog sich bei den ersten Versuchen in auffallend langsamem Typus, um mit der Zeit schneller zu werden und schließlich auf dem normalen Standpunkte anzukommen. Doch ging der Grad der Contraktion im Musc. orbicular. oculi und im levator palpebr. sup. nicht Hand in Hand mit der Steifigkeit der übrigen Muskeln, sondern war von Anfang an weniger ausgesprochen, ein Symptom, das angeblich auch jetzt noch, also ca. 2 Jahre nach Beginn dieser localen Erkrankung, unverändert fortbestehen soll. Der Schluckakt ist bedeutend erschwert. Beim Genießen von Flüssigkeiten laufen diese häufig durch die Nase wieder heraus. Patient hat sich 1902 die oberen Schneidezähne extrahieren lassen, weil ihm so leichter das Kauen ermöglicht wird. Er trägt seitdem ein Gebiß, das er während der Mahlzeit entfernt. — Das Sehvermögen ist beiderseits subjectiv angeblich vollkommen normal. Die Hörfähigkeit soll rechts gut, links dagegen etwas herabgesetzt sein. Die Atembewegungen gehen unbehindert vor sich. Die vegetativen Funktionen und die Sphinkterentätigkeit sind immer normal gewesen. Appetit und Schlaf zufriedenstellend. Potatorium zugegeben, luetische Infektion negiert. — Im Jahre 1903 soll ein Kropf langsam entstanden sein, und seit dieser Zeit hat angeblich die Merkfähigkeit bedeutend abgenommen, — er kann nicht mehr gut Kopfrechnen.

Status praesens: 18. XI. 04.

Patient ist von schlechtem Ernährungszustand, der Knochenbau ist als grazil zu betrachten. Die Schleimhäute sind blaß, die allgemeine Hautfarbe ist blaß-gelblich. Oedeme oder Exantheme sind nirgends vorhanden. Seine Körpergröße beträgt 171,5 cm, sein Gewicht 61,5 kg. Die Temperatur ist normal, ebenso die Respirationsfrequenz. Die Conturen des Gesichtsskeletts treten außerordentlich scharf hervor, die Schläfen sind stark eingesunken, die Jochbeine prominent, ebenso die Conturen des Unterkiefers. Das Gesicht sieht ausdruckslos, maskenhaft aus (Facies myopathica). Die Schädelmaße betragen: im Längendurchmesser 18 cm, im Querdurchmesser 15 cm; der Schädelumfang, über dem Frontal- und Occipitalhöcker gemessen, beläuft sich auf $53^1/_4$ cm. Gegenüber der allgemeinen starken Abmagerung im Gesicht fällt

das etwas wulstige Hervortreten der Lippen, namentlich der Unterlippe auf. Die Haut der Stirn liegt vollkommen glatt, bis auf einige quergestellte Falten an dem oberen Teil der Augenbrauen. Eine willkürliche Quer- und Längsfaltung ist nicht ausführbar. Spitzen des Mundes und Breitmachen des Mundes nur in geringem Grade möglich. Nasolabialfalten gänzlich verstrichen. Backenaufblasen höchst mangelhaft; die Lippen geben bei geringem Druck auf die aufgeblasenen Backen nach und lassen die Luft entweichen. Vorwärts- und Seitwärtsschieben des Unterkiefers in minimalem Maße möglich; Kaubewegungen schwach. Der Mund ist meistenteils geöffnet und der Unterkiefer nach unten gesunken. Bei Bewegungen des Unterkiefers macht sich die Steifigkeit sofort geltend; es dauert eine Zeit lang, bis Patient sie überwindet. Sobald jedoch die Muskulatur mehrmals hintereinander in Funktion gesetzt wird, gehen die Bewegungen glatt und sicher von statten. Beim Beklopfen des linken Jochbeins sieht man zuweilen ein Zucken in der linken Oberlippe. Bei weiterem Öffnen des Mundes tritt sofort eine Luxation des Unterkiefers ein, die Patient durch Druck auf den ramus ascendens mandibulae selbst wieder zurückbringt.

Die Zunge wird gut, jedoch mit leichter Deviation nach der rechten Seite hervorgestreckt. Sie zeigt bereits in Ruhe, viel deutlicher aber nach Beklopfen rechts geringe Dellen- und Wulstbildung. Beim Befühlen läßt sie eine Abnahme im Volumen der Muskelmasse erkennen. Die Gaumensegel stehen in gleicher Höhe, heben sich aber nur mäßig. Die übrigen Rachenorgane zeigen normale Beschaffenheit.

Sprache nasal, verwaschen, wenig articuliert und erschwert, wenn mehrere Konsonanten zusammentreffen. Patient spricht mit geringer Exspirationsluft. Eine Mitbeteiligung der mimischen Muskeln ist dabei nicht zu bemerken.

Die Augen liegen tief in den Orbitalhölen, das obere Lid verdeckt das obere Drittel der Cornea. Auch bei angestrengter und forcierter Bewegung tritt keine Erhebung ein. Desgleichen ist die Wirkung des Musc. orbicular. oculi unvollständig; beim Schließen der Lider tritt Lagophthalmus ein. Nach Schluß der Lider macht sich die Steifigkeit sehr geltend

in den Muskeln, nur langsam geht die Öffnung wieder vor sich.

Die Bewegungen des Bulbus werden beim ersten Male prompt ausgeführt, bei Wiederholung jedoch tritt auch hier ein Verharren ein.

Der musc. temporalis, masseter und die kleinen Gesichtsmuskeln beiderseits sind atrophisch.

Die Form des Halses wird wesentlich durch die stark hervortretenden Lappen der Glandula thyreoidea und durch die prominente Cartilago thyreoidea bestimmt. Die fossae supra- und infraclaviculares sind stark eingesunken, die claviculae heben sich infolgedessen sehr stark hervor.

Die Cucullarislinie verläuft sehr schwach, die Schultern hängen herunter. Der musc. sterno-cleido-mastoideus tritt zu beiden Seiten fast kaum sichtbar hervor, in den unteren Partieen ist er gar nicht, im oberen Abschnitt nur ganz dünn zu fühlen.

Seitwärtsdrehungen des Kopfes gehen ausgiebig vor sich, ebenso Neigen nach vorn. Beim Beugen des Kopfes nach hinten verharrt er in dieser Stellung. Es spannen sich beim Versuch, ihn etwas nach vorn zu bringen, nur einige ganz dünne Stränge vorne und zu beiden Seiten des Halses, offenbar dem Platysma angehörig, an. Um dem Kopf wieder seine normale Lage zu geben, faßt Patient mit den Händen am Hinterkopf an und schiebt ihn mit Hülfe dieser nach vorne zurück.

Die Schulterblätter stehen beiderseits etwas tiefer als gewöhnlich. Der innere Rand derselben ist links 9,5 cm, rechts 10,0 cm von der Wirbelsäule entfernt. Die oberen Partieen des Cucullaris, die in fast stumpfem Winkel convergieren, treten strangförmig hervor; die mittleren und unteren Portionen dagegen sind entschieden atrophisch.

Die musculi supra- und infraspinati sind deutlich zu fühlen und scheinen am Volumen nicht abgenommen zu haben.

Emporheben der Arme nach der Seite geht nur sehr erschwert vor sich und gelingt, trotz größtmöglichster Anstrengung, nicht vollkommen bis zur Horizontalen. Beim Heben nach vorn können sie bis zur Horizontalen gebracht

werden. Dabei tritt gute Contraction der Serratuszacken ein. Der Abstand der Schulterblätter vom Thorax, der in der Ruhe mäßig deutlich vorhanden ist, vergrößert sich dabei nicht wesentlich, und der mediale Rand der scapula weicht nicht nach innen ab. Rotation nach innen und außen wird ausgeführt, doch scheint sie beim rechten etwas schwerer als beim linken Arme vor sich zu gehen.

Im deltoideus und pectoralis, deren Conturen deutlich vorhanden sind, bemerkt man ab und zu fibrilläres Zittern. Bei Bewegungen der Arme contrahieren sich die deltoidei in ihren vorderen Abschnitten gut, bekommen aber dabei eine absolut brettharte Consistenz. Beim Heben der Arme sieht man in den mittleren Partieen der deltoidei eine starke Abflachung (Atrophie). Die Wirkung der beiden musc. pectorales major. (Adduction der Arme) ist sehr kräftig. An ihnen bemerkt man bei Beklopfen, ebenso wie an den deltoidei, deutliche Dellen- und Wulstbildung. Ganz besonders fällt diese Erscheinung im mittleren Teile des musc. deltoideus auf der linken Seite auf.

Beugen und Strecken der Arme, der Finger und Hände nur schwach ausführbar, nach mehrmaligen Wiederholungen dieser Bewegungen freier vor sich gehend. Die Musculatur der Ober- und Unterarme erscheint überall dünn und fühlt sich schlaff an (in Ruhe).

Umfang des Oberarms 12 cm oberhalb des Olecranons:
R. = 22.5 cm L. = 23.0 cm

Umfang des Unterarms 12 cm unterhalb des Olecranons:
R. = 19.0 cm L. = 19.0 cm

Der supinator longus beiderseits deutlich atrophisch, auch für die Palpation. An Stelle seiner oberen Portion, der Ansatzstelle entsprechend, eine tiefe Delle. Bei sämtlichen Bewegungen der Arm-, Hand- und Fingergelenke fällt die hochgradige Steifigkeit auf, die nach Überwindung des tonischen Muskelkrampfes gradatim bei Bewegungswiederholung nachläßt.

Beim Versuch des Patienten, einen Händedruck auszuüben, sieht man förmlich den Krampf der Musculatur, der dies zu hindern sucht. Die producierte Kraft ist dabei sehr gering.

Dynamometerdruck: r = 5° l = 3°

Hat er seine Hand endlich geschlossen, so dauert es eine verhältnismäßig lange Zeit, bis er sie wieder öffnen und die Finger strecken kann. Erst wenn er mehrere Male die Finger passiv beugt und streckt, vermag er einen leichten Händedruck auszuführen. Ebenso verharren Daumen und kleiner Finger beider Hände, wenn man sie fest gegeneinander pressen läßt, kurze Zeit in dieser Stellung, trotzdem Patient mit aller Kraft versucht, sie auseinander zu bringen. Ein gleiches Verhalten zeigt sich bei rascher, kräftig ausgeführter Seitwärtsbewegung der Zunge. Auch sie bleibt für einige Zeit bei starker Contraction der Musculatur in starrer Stellung stehen.

Es besteht außerdem grobschlägiger Tremor manuum.

Die Periost- und Sehnenreflexe sind an der oberen Extremität nicht auszulösen.

Die Intercostalmuskeln scheinen keinem krankhaften Proceß zu unterliegen, jedenfalls geht die Atmung vollkommen frei und ausgiebig vor sich. Ebenso zeigen die Muskeln der vorderen Halspartie, besonders die musc. scaleni keine krankhafte Veränderung.

Der Gang des Patienten ist schlürfend, stampfend und unsicher. Bei den ersten Schritten besteht in allen Gelenken des ganzen Beins große Steifigkeit, die sich dann nach einigen Gehbewegungen legt. Beugung und Streckung des Rumpfes ist gut und ohne Schwierigkeiten ausführbar. Beim Aufstehen fällt die Steifigkeit in den Beinen auf. Die Musculatur der Oberschenkel ist kräftig entwickelt, erscheint sogar vielleicht etwas hypertrophiert, und ergiebt bei Beklopfen keine myotonische Reaktion.

Die Unterschenkelmuskulatur zeigt äußerlich normalen Befund hinsichtlich ihres Volumens. In den musc. peronaei beiderseits fibrilläre Zuckungen. In ihnen sowohl, wie in den musc. gastrocnemii bei Percussion deutliche myotonische Reaktion (Wulst- und Dellenbildung).

Umfang des Oberschenkels 12 cm oberhalb der Patella:

R. = 38.0 cm L. = 40.5 cm

Umfang des Unterschenkels 12 cm unterhalb der Patella:

R. = 32.0 cm L. = 30.5 cm

Patellarreflexe rechts stark herabgesetzt; links für gewöhnlich nicht zu erzielen, mit Hülfe des Jendrassik'schen Handgriffes jedoch auszulösen. Achillessehnenreflexe bei Prüfung im Knieen schwach angedeutet. Kein Babinsky, kein Clonus, keine Ataxie. Romberg negativ. Cremaster- und Bauchdeckenreflex, besonders letzterer, lebhaft. Warm und kalt werden gut unterschieden, ebenso Pinselstriche gut localisiert.

Innerhalb der Mammillarlinien befindet sich vom II.—V. Intercostalraum eine hyperalgetische Zone. Auf der Vorderseite des Ober- und Unterschenkels, auf der Fußsohle und dem Fußrücken, desgleichen auf der Rückseite des Beines, mit Ausnahme der Glutealregionen und des mittleren Teiles der Oberschenkelhinterfläche bis etwa zur Kniekehle, besteht angeblich vollkommene Analgesie. Doch sind in dieser Hinsicht die Angaben des Patienten, wenn nicht absolut falsch, so doch mindestens bezüglich der Äusserung der Schmerzempfindungslosigkeit bei tiefen Nadelstichen stark übertrieben. Differentialdiagnostisch kann man also auf diesen Befund kein allzu großes Gewicht legen.

Geruch, Geschmack, Lagewahrnehmung und Stereognosie sind intakt. —

Bei der in der hiesigen Universitätsklinik für Nasen-, Ohren- und Halskrankheiten von Herrn Prof. Friedrich vorgenommenen Untersuchung des Kehlkopfes und der Ohren ergab sich folgender Status:

»Es besteht Stimmbandparese, die auf starker Atrophie der Adductoren der Stimmlippen beruht. Die ganze Masse der letzteren ist reduciert, so daß schon in der Ruhe bei starker Abduction eine Kleinheit. Schlaffheit und Concavität derselben auffällt. Besonders bemerkbar wird diese Atrophie bei der Betrachtung der vorderen Commissur. Im unteren Pharynxabschnitt und im Larynx liegt sehr viel Schleim, der sich besonders an der Interarythenoidalschleimhaut befindet.«

»Die Untersuchung der Ohren gibt rechts normale Verhältnisse, links eine starke Schwerhörigkeit labyrinthären Charakters. Obere Töne stark verkürzt. Die Stimmgabeltöne von c^3 ab werden überhaupt nicht gehört (die obere Tongrenze liegt zwischen a^2—c^3). Die Pfeifentöne (Gelton) werden da-

gegen besser gehört (bis 3,0 der Skala). Rinne ist für tiefen Ton positiv, für höheren negativ. Weber nach rechts centralisiert. Flüstersprache links 0.3 m.

An den Trommelfellen ist nichts bemerkenswertes zu finden.

Der Kranke führt die linksseitige Schwerhörigkeit auf Schießen während seiner Dienstzeit als Artillerist zurück, was nach dem Hörbefund völlig zutreffend erscheint«.

Die Untersuchung der Augen durch Herrn Geheimrat Völckers in der Königl. Augenklinik lieferte nachstehenden Befund:

»Die Sehschärfe beträgt beiderseits $^8/_{10}$ der normalen; durch Gläser ist keine Besserung zu erzielen. Es besteht beginnende Opticusatrophie. Farbensinn 1 : 1,5 (Ole Bull). Gesichtsfeld in der Peripherie stellenweise leicht eingeschränkt. Accomodationsbreite normal.« —

Bemerkenswert ist das Verhalten der Pupillen auf Lichteinfall. Dabei reagieren sie beide zunächst prompt und rasch (am besten im Dunkelzimmer mit der elektrischen Handlampe zu prüfen). Läßt man nun mehrfach hintereinander Licht einfallen, so wird die Reaktion zusehends immer träger. Zu einem völligen Sistieren der Lichtreaktion kommt es aber nicht. Nach kurzer Zeit der Ruhe ist die Reaktion wieder vollkommen normal.

An den Organen der Brust- und Bauchhöle konnte Krankhaftes nicht nachgewiesen werden.

Faßt man nun die Resultate, die aus der mechanischen Untersuchung der Muskulatur gewonnen werden, zusammen, so wurden folgende Muskeln als pathologisch verändert befunden, und zwar zeigten sich als

I. atrophisch;

a) die gesamte Gesichtsmuskulatur mit Einschluß der Zunge und der Kaumuskeln,

b) die sterno-cleido-mastoidei, die fast ganz fehlen,

c) der Trapezius,

α) in seinen oberen Partieen mäßig,

β) in seinen mittleren und } sehr stark, besonders

γ) unteren Portionen } rechts

d) die deltoidei in ihren mittleren Partieen,
e) die Adductoren in der Stimmlippe,
f) die suppinatores longi, die ganz fehlen.

II. myotonisch:
a) die Augen-
b) die Gesichts-
c) die Zungen- (sehr stark)
} Muskulatur
d) die deltoidei und pectorales maj.
e) die Muskeln der Unterschenkel
} sehr stark.

Auf Percussion besonders stark reagierten myotonisch:

1. die Zunge,
2. die mittleren Partieen der musc. deltoidei und
3. die Gastrocnemii.

Zu erwähnen ist noch die Erscheinung, daß bei Patienten nach Genuß von ½ l starken, heißen Thees die Steifigkeit bei Bewegungsbeginn subjektiv und objektiv geringer wird. Diese Verminderung in dem myotonischen Verhalten der Muskulatur dauert mehrere Stunden an.

Electrischer Status:

A. Quantitative electrische Erregbarkeit bei faradischer Reizung. (R. A. = Rollenabstand):

I. Nerven: Facialistamm 75 R. A. — Zucken im Mund und linke Seite: Platysma.
Facialis I. 75 R. A. — Geringe Zuckung im Frontalis. Zuckung träge anhaltend.
Facialis II. — 75 R. A. — Zucken am Kinn und Unterlippe, nicht ganz so träge, nicht anhaltend.
Rechte Seite: Dieselben Verhältnisse.
Accessorius (beiderseits): 75 R. A. — gute Wirkung.
Erbscher Punkt: Rechts keine Hebung des Armes. Links deutliche Hebung.

Radialis: Oberarm 75 R. A., gute Wirkung beiderseits.

Ulnaris I: 75 R. A., deutliche, starke, nachdauernde Zuckung beiderseits, besond. rechts.

Ulnaris am Obcranon: ebenso.

Medianus: 75 R. A., auch rechts Nachdauer der Bewegung.

Ischiadicus: l. 90 R. A.
r. 85 R. A.

Cruralis, Tibialis, Peronaeus } 75 R. A., gute Wirkung beiderseits.

II. Musculatur:

Frontalis, Levator anguli oris } beiders. geringe Zuckung, etwas träge; 75 R. A. im levator etwas bessere Zuckung.

Sterno cleido mastoid. 75 R. A., beiderseits keine Wirkung.

Cucullaris I. 75 R. A., links Zuckung, rechts sehr minimal.

» II. 75 R. A., gute (dabei schon Rhomboideus) Wirkung.

» III. 75 R. A., beiderseits wenig; keine Nachdauer der Zuckung.

Deltoideus, in allen drei Portionen: 85 R. A., Nachdauer der Zuckung, besonders rechts. Heftiges Wogen und Flimmern des Muskels.

Triceps: 75 R. A., kurze Nachdauer beiderseits.

Supinator long.: 75 R. A., beiderseits nicht die geringste Wirkung.

Flexoren Thenar Hypothenar Interrossei	bei 75 R. A., beiderseits Wirkung.

B. Quantitative electrische Erregbarkeit bei galvanischer Reizung (m. A. = Mille-Ampère):

I. Nerven:

Facialisstamm:	l. = 2,8 m. A. r. = 7 m. A.
Facialis I.:	l. = 10 m. A. r. = 10 m. A.
Facialis II.:	l. = 6 m. A. r. = 10 m. A.
Facialis III.:	l. = 6 m. A. r. = 6 m. A.
Erbscher Punkt:	l. = 9,5 m. A. (bei 5 m. A. noch leichtes Heben). r. = 10 m. A. nur geringe Wirkung im Cucullaris; keine Hebung des Armes.
Radialis:	l. = 4 m. A. r. = 5 m. A.
Medianus I.:	l. = 7,5 m. A. r. = 7,5 m. A.
Medianus II.:	l. = 7,5 m. A. r. = 7,5 m. A.
Ulnaris I.:	l. = 10 m. A. r. = 10 m. A.
Ulnaris II.: (Olecranon)	l. = 7 m. A. r. = 6,5 m. A.
Ischiadicus:	l. = 15 m. A. r. = 15 m. A. K. S. Z. > A. S. Z.
Cruralis:	l. = 9 m. A. r. = 9 m. A.
Tibialis:	l. = 6 m. A. r. = 6 m. A. Zuckungen bdsts. etwas träge.

Peronaeus: l. = 6 m. A.
r. = 7 m. A.

II. Musculatur:

Frontalis:
Levator angul. oris: } bdsts. 5 m. A.
Mentalis:

Sterno cleido mastoideus: bei 10 m. A. keine Zuckung; nur Zuckung im Platysma, links mit Heben des Armes.

Cucullaris I.: l. = 10 m. A. (9 m. A.)
r. = 10 m. A., Zuckung links ausgiebiger.

Cucullaris II.: l. = 9 m. A., ausgiebiger als rechts.
r. = 9 m. A.

Cucullaris III.: l. = 10 m. A.
r. = 20 m. A.

Deltoideus I. (vorn): l. = 6 m. A. } K. S. Z.
r. = 6 m. A. } > A. S. Z.

Deltoideus II.: l. = 6 m. A. } K. S. Z.
r. = 6 m. A. } > A. S. Z.

Deltoideus III. (hinten): l. = 6 m. A. } K. S. Z.
r. = 6 m. M. } > A. S. Z.

Pectoralis: l. = 10 m. A. } K. S. Z.
r. = 10 m. A. } > A. S. Z.

Biceps: l. = 6 m. A. } K. S. Z.
r. = 6 m. A. } > A. S. Z.

Supinator longus: bdsts. = 0

Extensoren: l. = 8 m. A. } K. S. Z.
r. = 8 m. A. } > A. S. Z.

Flexoren: l. = 6 m. A.
r. = 6 m. A.

Thenar: l. = 10 m. A. } bdsts. sehr
r. = 10 m. A. } deutliche, langsame, myotonische Reaktion mit Nachdauer.

Hypothenar: l. = 10 m. A. } myotonische Contraction mit Nachdauer.
r. = 10 m. A. }

Zunge:	l. = 2 m. A. r. = 2 m. A.	keine absolut deutliche myotonische Reaktion.
Peronaeus:	l. = 10 m. A. r. = 10 m. A.	
Gastrocneminus:	l. = 10 m. A. r. = 10 m. A.	
Interrossei:	l. = 5 m. A. r. = 5 m. A.	K. S. Z. > A. S. Z.

Die myotonische Reaktion documentiert sich also bei galvanischer Reizuung am deutlichsten am Thenar und Hypothenar, bei faradischer im Deltoideus.

Bei nochmaliger genauer Bestimmung der Stromstärken, welche minimalste Zuckungen ergeben, fanden sich folgende Werte:

I. Nerven:

Nervus facialis (Stamm):	r. = 104	R. A.	— 4	m. A.
	l. = 102	»	— 3	» »
» I. Ast:	r. = 96	»	— 4	» »
	l. = 95	»	— 3	
» II. Ast:	r. = 102	»	— 4	» »
	l. = 97	»	— 4	» »
» III. Ast:	r. = 111	»	— 1,5	»
	l. = 109	»	— 2	»
Medianus:	r. = 115	»	— 3	» »
	l. = 105	»	— 2,5	» »
Ulnaris:	r. = 96	»	— 2	» »
	l. = 93	»	— 2	
Radialis:	r. — 92	»	— 2	» »
	l. = 99	»	— 3	» »
Tibialis:	r. = 75	»	— 5	» »
	l. = 98	»	— 3	» »
Cruralis:	r. = 90	»	— 9	» »
	l. = 113	»	— 7	» »
Peronaeus:	r. = 104	»	— 1	» »
	l. = 92	»	— 1	» »

II. Musculatur:

Trapezius I.:	r. = 112	R. A. — 8 m. A.
	l. = 118	» — 4 » »
» II.:	r. = 86	» — 7 » »
	l. = 100	» — 3,5 » » rechts trägere Zuckung als links.
» III.:	r. = 95	R. A. — 6 m. A.
	l. = 100	» — 3 » »
Deltoideus:	r. = 105	» — 2 » »
	l. = 104	» — 3 » »
Serratus ant. major:	r. = 102	» — 1 » »
	l. = 101	» — 1 » »
Supinator long.:	r. = l. = 0	— 0
Extensor digit. com.:	r. = 105	» — 2,5 » »
	l. = 99	» — 2 » »
Flexor digit. subl.:	r. = 105	» — 3 » »
	l. = 103	» — 3 » »
Abductor digit. min.:	r. = 99	— 4 » »
	l. = 87	» — 2 » »
Rectus femoris:	r. = 105	» — 2 » » }
	l. = 100	» — 3 » » } leichtes Undulieren.
Vastus internus:	r. = 90	R. A. — 6 m. A.
	l. = 90	» — 5 » »
Tibialis anticus:	r. = 83	» — 5 » »
	l. = 99	» — 5 » »
Peronaeus longus:	r. = 97	» — 7 » »
	l. = 92	» — 6 » »
Gastrocnemius:	r. = 104	» — Anode $4^1/_2$ m.A. Kathode 5 » »
	l. = 100	— 4 m. A.
Interossei:	r. = 89	» — 3 » »
	l. = 99	» — 2,5 » » links A. S. Z. träger und ausgiebiger, > K. S. Z.
Opponens (Daumen):	r. = 102	R. A. — 4 m. A.
	l. = 101	» — 5 » »

Abductor pollicis:	r. = 90 R. A.	— 4,5 m. A.
	l. = 98 »	— 2,5 » »
Adductor pollicis:	r. = 97 »	— 4 » »
	l. = 97 »	— A = 3½ m. A.
		K = 6 » »
		A. S. Z. träge.
Pectoralis maior:	r. = 110 »	— 2,5 m. A.
	l. = 114	— 2,5
	(leichtes Undulieren)	
Latissimus dorsi:	r. = 109 R. A.	— 3,5 m. A.
	l. = 99 »	— 2 » »
Infraspinatus:	r. = 102 »	— A = 7 m. A.
		K = 9
	l. = 100 »	— 5 m. A.
Rectus abdominis:	r. = 100 »	— 4 » »
	l. = 92	— 8
Glutaeus maximus:	r. = 96 »	
	l. = 96	

Am 5. XII. 04 wurden in der hiesigen chirurgischen Klinik (Dr. B a u m) zwei Muskelstücke aus dem linken deltoideus und dem linken gastrocnemius excidiert. Die Wunden waren am 12. XII. per primam verheilt.

Die mikroskopische Veränderung in der anatomischen Structur der ausgeschnittenen Muskelstücke wird besonders beim deltoideus durch typisch myotonisches Aussehen der Muskelfasern prägnant. Sie sind sehr stark verdickt und zeigen geringe Querstreifung. Außerdem fällt die große Zahl der Kerne an der Oberfläche und im lockeren, sie umgebenden Bindegewebe und Perimysium auf.

Das merkwürdige Verhalten des musc. sphincter und dilatator iridis, des orbicularis oculi, der recti und obliqui beiderseits bietet ganz besonderes Interesse. Die genannten Muskeln, soweit sie durch Willkür-Innervation in Aktion treten können, zeigen nach wiederholten Ausführungen der Bewegungen augenfällig eine Trägheit ihrer Contractionen. Gleiches gilt für den durch unwillkürliche Innervation erregten sphincter und dilatator pupillae. Auch bei ihnen wird die Contraction,

beziehungsweise Dilatation, langsamer, träger nach häufiger Einwirkung starker Lichtquellen, und erst nach einer gewissen Zeit der Ruhe nähert sich ihre Function wieder der normalen. Doch ist während des ganzen Versuches zu constatieren, daß eine völlige Sistierung der Pupillenreaktion nicht eintritt, sie läßt eben nur an Intensität nach. Ob indessen durch diese eigentümlichen Erscheinungen mit absoluter Sicherheit gleichzeitig auf Myasthenie »κατ' ἐξοχήν« geschlossen werden kann, scheint mir im höchsten Grade zweifelhaft zu sein. Sind doch beiderseits die Muskeln deltoideus, biceps brachii, obicularis oris, levator alae narium, levatar menti, — also lauter mehr oder weniger dystrophische Muskeln, — hier electrisch untersucht, ohne daß der geringste Anhaltspunkt für myasthenische Reaktion gefunden worden wäre. Auch an gesunden Muskeln ist Myast.R. nicht gefunden worden. Es stehen sich also die Beobachtungen von Toby-Cohn, soweit sie die electrische Reaktion betreffen, und die hier gewonnenen contrair gegenüber.

Strümpell hatte bei Vorstellung des gleichen Patienten das Bestehen einer Syringomyelie nicht in vollkommene Abrede gestellt, auf Grund der Muskelatrophieen der oberen Extremität mit gleichzeitigen Sensibilitätsstörungen der Haut der Hände. Hier sind indessen nur hyperalgetische, bezw. analgetische Zonen an der Haut der Brust und der Oberschenkel gefunden, also über Muskelpartieen, die wohl z. T. myotonisch, aber nicht atrophisch waren. An anderen Stellen der Körperhaut wurden nirgends Sensibilitätsstörungen festgestellt. Außerdem konnten weder an der Muskulatur des Stammes, noch der der Glieder, weder an atrophischer noch myotonischer, irgendwelche Zeichen der Entartungsreaktion nachgewiesen werden. Bezüglich der Frage der Myasthenie und des Verdachts auf Syringomyelie äußert sich Ziehen nach dem Referat von Bloch in der Diskussion bei der Vorstellung desselben Patienten (Neurolog. Centralblatt, Nr. 23, Seite 1118—1119) über ihn folgendermaßen:

»Herr Ziehen hat den Pat. in Halle und Berlin gesehen und will einige kleine Abweichungen mitteilen, die er beobachtet hat. Zunächst ist Pat. in mancher Beziehung unklar und unzuverlässig, scheint auch nach mancher Richtung hin

erheblich zu übertreiben. Wenn man Pat. mit Skepsis beobachtet und untersucht, so wird der myasthenische Symptomencomplex mehr als zweifelhaft, abgesehen von den Ermüdungserscheinungen in den durch Atrophie geschädigten Muskeln. Myasthenische Symptome an gesunden Muskeln des Pat. hat Ziehen nicht beobachten können und belegt das mit Demonstration von Curven. Auch die Sensibilitätsstörungen sind mit Vorsicht zu beurteilen. Dagegen ist an den myotonischen und dystroptischen Störungen nicht zu zweifeln. Letztere können allerdings verschiedener Deutung unterliegen. Strümpell hat geglaubt, daß es sich bei dem Pat. um Syringomyelie handelt, was Ziehen aus den oben genannten Gründen zweifelhaft ist. Es wäre zu erwägen, ob es sich nicht um einen spinal-atrophischen Prozeß handelt, bei dem nicht ganz selten myotonische Störungen vorhanden sind. Allerdings ist bei dem Pat. nirgends Entartungsreaktion nachzuweisen gewesen . . . . «

M. E. n. wäre es wohl verfehlt, wenn man den bestehenden Muskelschwund als spinal-atrophischer Natur auffassen wollte, da die pathologische Affection gerade im Facialisgebiet und im musc. masseter einen deutlichen Beweis für reine Muskel-Dystrophie liefert und zudem keine Ea. R. constatiert werden konnte, obwohl allerdings das Fehlen der typischen Hypertrophieen im Muskel dagegenspräche.

Als unseren Fall besonders complicierende Krankheitssymptome treten noch die mangelhaft auslösbaren, bezw. fast erloschenen Patellarreflexe und die Opticusatrophie hervor. Was das teilweise Fehlen des Kniephaenomens anbelangt, so kann es an sich für die Diagnose Tabes dorsalis deshalb nicht voll ins Gewicht fallen, als es eine bekannte Tatsache ist, daß bei der Thomsen'schen Krankheit sich die Sehnenreflexe verschieden verhalten, »bald sehr lebhaft sind, bald normal, bald sehr schwach, bald durch häufiges Auslösen an Stärke abnehmen.« (Hoffmann, Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde 1900.) Hoffmann verweist dabei auf eine Beobachtung von Déléage, bei der bei einem Myotoniker ausgedehnte Sensibilitätsstörungen und Fehlen der Plantar- und Patellarreffexe nachgewiesen wurden, ohne daß zwei Jahre nach der ersten Untersuchung irgend welche Änderungen im

Befund constatiert wurden, vorab nicht solche Symptome, die für Tabes entschiedener sprechen würden. Auch das Bild der beginnenden Opticusatrophie vermag solange nur wenig diagnostisch ausschlaggebend zu sein, als nicht ein Fortschritt in der Sehnervenerkrankung beobachtet und nachgewiesen wird. Deshalb ist auch bei unserem Patienten vor der Hand bei der diagnostischen Verwendung der für Tabes sprechenden Erscheinungen mit größtmöglichster Vorsicht zu verfahren, wenn schon die Möglichkeit einer Combination von Myotonie und Tabes nicht absolut von der Hand gewiesen werden kann. Jedenfalls müssen später vorzunehmende Untersuchungen über die Richtigkeit oder Unrichtigkeit dieser Annahme entscheiden.

Die beiden pathologischen Muskelveränderungen, die in unserem Falle also mit Sicherheit einwandsfrei nachgewiesen wurden, sind Myotonie und progressive Dystrophie. Ein strittiger Punkt ist es aber, ob nun die Myotonie auf der Basis der Dystrophie, oder diese auf Grund der Myotonie sich entwickelt hat. Meiner Überzeugung nach handelt es sich hier um diejenige Form der Thomsen'schen Krankheit, die als primäres Leiden aufgetreten ist, aber zunächst verborgen war unter den vorherrschenden Symptomen der Muskelatrophie, derjenigen Form also, die mit dem Namen »Myotonie à form fruste« bezeichnet wird.

Was die Genese der Myotonie anbelangt, so will ich die vielen herrschenden Theorieen nur in soweit berühren, als ich mich auf die Seite Strümpells, Bernhardts, J. Hoffmanns, Rossolinos und Luces stelle, die sämtlich den Sitz der Myotonie in das Muskelsystem verlegen. Luce »erblickt das Wesen der Thomsen'schen Krankheit in einer absolut unbekannten pathologischen Modification der in der Contraktilität ihren äußeren biologischen Effect findenden essentiellen physiologischen Function der Muskelfasern.« (Neurolog. Centralblatt 1902, Nr. 9.) Rossolimo äußert sich (Neurolog. Centralblatt 1902, Nr. 3) bei Gelegenheit der Vorstellung eines dem unsrigen fast gleichen Falles: »Dieser Fall, vollkommen analog den übrigen in der Literatur verzeichneten Fällen, weist auf eine verwandtschaftliche Beziehung der Thomsen'schen Krankheit und der progressiven Muskel-

atrophie hin, und ebenso auf das Wesen der einen, als auch der anderen, welches in einer angeborenen Schwäche des peripheren motorischen Neurons besteht, das in verschiedenen Fällen in seinen verschiedenen Teilen erkrankt.« J. Hoffmann vertritt die gleiche Ansicht wie Rossolino (Neurolog. Centralblatt 1900, Nr. 14).

Nichtsdestoweniger aber deuten die mannigfach ausgesprochenen Theorieen über die Pathogenese der Myotonie nur darauf hin, daß wir über das Wesen dieser Krankheit absolut im Unklaren uns befinden. Der pathologischen Anatomie wird es wohl vorbehalten bleiben, das Wirrwarr der vielen Anschauungen zu lösen, und greifbare Tatsachen zu Tage zu fördern, die die Entstehung der Myotonie und ihrer Trabanten erklären, eine Aufgabe, die bei dem hohen Interesse, das dieser kryptogenen Krankheit entgegengebracht wird, eine im höchsten Grade lohnende sein wird.

Es ist mir eine angenehme Pflicht, Herrn Geheimrat Professor Dr. Siemerling für die Anregung zu dieser Arbeit und für die so liebenswürdige Unterstützung an dieser Stelle meinen verbindlichsten Dank auszusprechen.

Literatur-Verzeichnis.

1) Franc. Déléage, Etude clinique sur maladie de Thomsen (Myotonie congénitale), Thèse de Paris 1890.
2) Noguès et Sirol, Maladie de Thomsen à forme fruste avec atrophie musculaire. Nouv. Iconographie de la Salp. 1899. Neurolog. Centralblatt 1900, S. 469.
3) Jolly, Über Myotonia acquisita. Neurolog. Centralblatt 1896.
4) J. Schönborn, Ein kasuistischer Beitrag zur Lehre von der Thomsen'schen Krankheit, Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde, Band XV., Seite 274.
5) Pelizaeus, Berliner klinische Wochenschrift 1897.
6) J. Bellmann, Ein Fall von Thomsen'scher Krankheit mit Tetanie und einseitigem Fehlen des Musc. supra- und infraspinatus. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde, IX. Band, S. 331.
7) J. Hoffmann, Neurologisches Centrablatt 1900, S. 679.
8) J. Hoffmann, Zur Lehre von der Thomsen'schen Krankheit mit besonderer Berücksichtigung des dabei vorkommenden Muskelschwundes, Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde, Band XVIII. 1900.
9) A. Komhold, La Maladie de Thomsen, Thèse de Paris 1897.
10) Luce, Neurologisches Centralblatt 1902, Nr. 9, S. 429—430.
11) Rossolimo, Neurologisches Centralblatt 1902, Nr. 3, Seite 135 — 136.
12) Toby-Cohn, Neurologisches Centralblatt 1904, Nr. 23, S. 1118—1119.
13) R. Pfeiffer, Neurologisches Centralbl. 1901, Nr. 9, S. 392.
14) Nalbendoff, Neurologisches Centralblatt 1899, Nr. 7, S. 336.
15) Dejerine et Sottas, Sur un cas de Maladie de Thomsen, suivi d'autopsie, Neurolog. Zentralblatt 1894, Nr. 22, Seite 822—823.
16) Strümpell, Münch. mediz. Wochenschrift 1903, Nr. 27, S. 1185.
17) Siemerling, Vorstellung des Pat. R. in der medizin. Gesellschaft zu Kiel, 1904.

Lebenslauf.

Am 14. Oktober 1879 wurde ich, Ernst Mannel, evangelischer Confession, zu Arolsen im Fürstentum Waldeck als Sohn des Geheimen Medizinalrates und Geheimen Hofrates Dr. med. Gottfried Mannel und seiner Gemahlin Marie, geb. Scheffer, geboren. Ich besuchte das Realprogymnasium zu Arolsen, das Gymnasium zu Corbach in Waldeck und das Gymnasium zu Laubach in Hessen, wo ich am 1. März 1899 das Abiturienten-Examen ablegte, um mich dem Studium der Medizin zu widmen.

Vom 1. April 1899 bis 1. Oktober 1899 genügte ich der ersten Hälfte der aktiven Dienstpflicht als Einjährig-Freiwilliger im Kaiserlichen I. Seebataillon zu Kiel, vom W. S. 1899/1900 bis S. S. 1901 studierte ich in Marburg. Am Ende des W. S. 1901/02 bestand ich in Kiel die ärztliche Vorprüfung. Im Sommer 1902 studierte ich in München, um im W. S. 1902/03 nach Marburg zurückzukehren. Dort beendigte ich im Laufe des Sommer-Semesters 1904 die ärztliche Staatsprüfung.

Im August 1904 erhielt ich die Approbation als Arzt und genügte dem Rest meiner aktiven Dienstpflicht vom 1. Oktober 1904 bis 1. April 1905 als Einjähriger Arzt bei der Kaiserlichen Marine in Kiel.